

Distrofia quística de la pared duodenal. Una complicación infradiagnosticada del páncreas aberrante

Alejandro Repiso, Rafael Gómez-Rodríguez, Almudena García-Vela, Josefina Martínez-Chacón, Concha González de Frutos, María José Pérez-Grueso y José María Carrobbles

Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.

RESUMEN

La distrofia quística duodenal es una rara complicación del páncreas aberrante, caracterizada por el aumento del grosor de la pared duodenal, asociado a la presencia de lesiones quísticas intraparietales. Presentamos el caso de un paciente con distrofia quística de la pared duodenal, ingresado por clínica relacionada con obstrucción duodenal, en el que se plantearon grandes problemas diagnósticos por la dificultad distinguirla de los tumores en la cabeza pancreática. La ecoendoscopia resultó de gran utilidad para establecer un diagnóstico definitivo, permitió la punción-evacuación del contenido intraquístico y así resolver el cuadro obstructivo.

CYSTIC DYSTROPHY OF THE DUODENAL WALL. AN UNDERDIAGNOSED COMPLICATION IN ABERRANT PANCREAS

Cystic dystrophy of the duodenal wall is an uncommon complication of aberrant pancreas characterized by increased duodenal wall thickness associated with intraparietal cystic lesions. We present the case of a male patient with cystic dystrophy of the duodenal wall, which posed major diagnostic problems due to the difficulty of distinguishing this entity from tumors of the head of the pancreas. Echoendoscopy was useful in establishing the definitive diagnosis, allowing puncture-evacuation of the intracystic contents with resolution of obstructive symptoms

INTRODUCCIÓN

El páncreas aberrante o heterotópico se caracteriza por la presencia de tejido pancreático en una localización inusual, habitualmente en la pared del tubo digestivo, sin continuidad anatómica o vascular con la glándula pan-

creática normal. Se estima su presencia en 1 de cada 500 exploraciones endoscópicas altas y del 2-14% de los individuos en las series autópsicas^{1,2}. Su localización más frecuente es en el estómago, el duodeno y el yeyuno¹.

Habitualmente, cursa de modo asintomático y es descubierto de forma casual en exploraciones endoscópicas o intervenciones quirúrgicas. Sin embargo, en ocasiones se han referido síntomas inespecíficos en relación con ulceración de la mucosa en el estómago o el duodeno. Más raras son otras complicaciones, como la hemorragia digestiva³, la pancreatitis aguda y crónica⁴, la obstrucción biliar e intestinal^{5,6}, la degeneración maligna⁷ o la distrofia quística, que es una rara entidad que afecta casi exclusivamente a la pared duodenal, caracterizada por la presencia de lesiones quísticas intraparietales asociadas a fibrosis y un notable componente inflamatorio⁸. En todos los casos plantea grandes dificultades diagnósticas y terapéuticas al simular con frecuencia tumores en la cabeza pancreática⁸. Presentamos el caso de un paciente con distrofia quística de la pared duodenal en el que la ecoendoscopia resultó de gran utilidad para establecer el diagnóstico definitivo y como guía terapéutica.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente de 34 años de edad bebedor de 40 g de etanol al día y sin otros antecedentes patológicos de interés. Refiere clínica de meses de evolución consistente en episodios de dolor abdominal de características cólicas y vómitos. Ingresó por clínica de 4 días de evolución, consistente en vómitos de repetición e intolerancia alimentaria.

Inicialmente se decidió realizar una endoscopia digestiva alta que puso de manifiesto la existencia de una estenosis en la rodilla duodenal superior con pliegues engrosados, edematosos y congestivos que impedía la progresión del endoscopio. Las biopsias endoscópicas mostraron cambios inflamatorios inespecíficos. En estudios posteriores con ecografía abdominal y tomografía computarizada (TC) se pudo observar un engrosamiento de la pared duodenal y la existencia de lesiones quísticas en la propia pared engrosada (figs. 1 y 2). Para estudiar con detalle la estructura de la pared duodenal, y por la existencia de una estenosis que no permitía la progresión del endoscopio, se decidió realizar una exploración con minisondas ecográficas de 20 MHz, que puso de manifiesto cómo las lesiones quísticas dependían de la tercera capa (submucosa) del segmento duodenal engrosado (fig. 3).

Una vez efectuado el diagnóstico de distrofia quística de la pared duodenal, decidimos con ecoendoscopia sectorial, previa profilaxis antibiótica, el estudio ecográfico del páncreas y la punción-evacuación del contenido de las lesiones quísticas (fig. 4). Observamos ecográficamente un parénquima pancreático homogéneo sin signos inflamatorios y, al anali-

Correspondencia: Dr. A. Repiso Ortega.
Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Virgen de la Salud.
Avda. Barber, 30. 45004 Toledo. España.
Correo electrónico: arepiso@sescam.jccm.es

Recibido el 19-12-2005; aceptado para su publicación el 29-1-2006.



Fig. 1. Ecografía abdominal. Engrosamiento de la pared duodenal con lesiones quísticas alargadas y bilobuladas rodeando la luz de manera semicircunferencial (flecha).



Fig. 2. Tomografía computarizada abdominal. En una reconstrucción sagital se observa el engrosamiento de la pared duodenal con lesiones de aspecto quístico en el interior del segmento engrosado (flecha).

zar el líquido intraquístico, comprobamos una alta concentración de amilasa (130.000 U/ml). Tras el procedimiento se pudo progresar el endoscopio sin dificultades hasta la segunda porción duodenal y el paciente evolucionó favorablemente con la desaparición de los síntomas y una buena tolerancia a la dieta. En el control ecográfico realizado a las 3 semanas se comprobó la práctica desaparición de las lesiones quísticas, permaneciendo el paciente asintomático trascurridos 7 meses del procedimiento endoscópico.

DISCUSIÓN

La distrofia quística del páncreas aberrante fue descrita inicialmente en 1970 por Potet y Duclert⁹. El desarrollo de nuevas técnicas no invasivas que permiten obtener imágenes de gran resolución de la pared duodenal ha contribuido a que esta entidad sea reconocida cada vez con más frecuencia, ya que se ha descrito en los últimos años

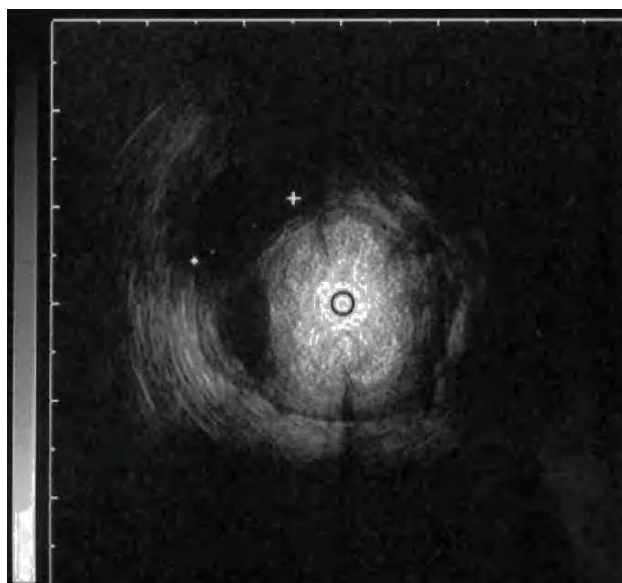


Fig. 3. Exploración de la pared duodenal con minisonda ecográfica de 20 MHz. Lesiones anecoicas de características quísticas dependientes de la tercera capa de la pared duodenal (submucosa).

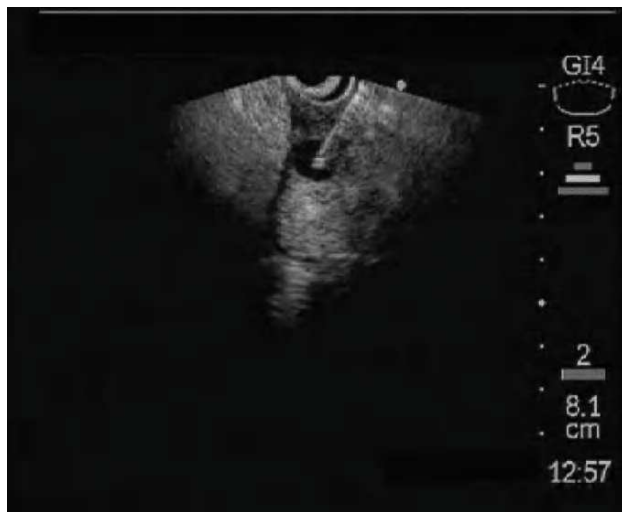


Fig. 4. Punción guiada por ecoendoscopia de las lesiones quísticas intraparietales.

un mayor número de casos, sobre todo en la bibliografía europea¹⁰.

Se trata de una entidad infrecuente, aunque probablemente infradiagnosticada, descrita con mayor frecuencia en pacientes varones (a pesar del predominio del sexo femenino en el diagnóstico de páncreas ectópico referido en las series autópsicas), jóvenes y con antecedente de consumo de alcohol¹¹. Puede presentarse como una entidad aislada, si bien en el 80% de las ocasiones se asocia con la pancreatitis crónica. Algún autor incluso ha planteado que estas lesiones quísticas duodenales podrían provocar estenosis del conducto pancreático y desempeñar un papel en el desarrollo de la pancreatitis crónica, especial-

mente en pacientes jóvenes y sin historia previa de etilismo⁸.

Desde el punto de vista macroscópico, se caracteriza por el engrosamiento irregular de la pared duodenal de predominio en el lado pancreático y por la presencia de quistes de tamaño variable, hasta 3 cm, en el interior de la pared engrosada¹². Más rara será la localización gástrica de las lesiones quísticas¹³.

Histológicamente, las lesiones quísticas, localizadas en la submucosa o muscular propia, quedan delimitadas por un epitelio lineal cuboidal similar al de los conductos pancreáticos. Mientras que en el tejido pancreático ectópico subyacente se observa fibrosis y cambios inflamatorios crónicos similares a los descritos en la pancreatitis crónica de la glándula normal¹².

Las causas de la aparición de quistes y los cambios inflamatorios acontecidos en el páncreas ectópico son desconocidas. Sin embargo, se ha postulado que estas lesiones podrían ser el resultado de la repetición de procesos inflamatorios locales como consecuencia de la obstrucción de pequeños ductos excretores en el tejido ectópico⁸.

Puede ser asintomático, pero la mayoría de los pacientes refieren en el momento del diagnóstico síntomas durante largos períodos de incluso años, antes de la confirmación diagnóstica⁸. En la mayoría de las ocasiones los síntomas en el momento del diagnóstico son el dolor abdominal asociado a náuseas, los vómitos y la pérdida de peso, que se han relacionado con los cambios inflamatorios, la fibrosis local y la estenosis duodenal. Más raramente, se ha descrito ictericia en relación con compresión de la vía biliar^{8,11,12}.

El desarrollo de las técnicas de imagen en los últimos años ha permitido un mejor conocimiento de esta entidad. La ecografía transabdominal y la TC abdominal permiten orientar el diagnóstico al mostrar el engrosamiento de la pared duodenal y las lesiones quísticas que se encuentran en la propia pared duodenal^{11,14,15}. En ocasiones se asocia dilatación de la vía biliar extrahepática o signos ecográficos de pancreatitis crónica. Otros signos indirectos sugestivos pero no diagnósticos de esta entidad son el desplazamiento de la arteria gastroduodenal y la dilatación gástrica secundaria a la estenosis duodenal¹¹.

La ecoendoscopia constituye la técnica más útil en el diagnóstico de esta entidad al permitir un cuidadoso análisis de la pared duodenal y, con ello, visualizar con claridad la dependencia de las lesiones quísticas de la tercera y/o cuarta capas de la pared engrosada y diferenciar esta entidad de otras lesiones quísticas periduodenales, especialmente de los tumores pancreáticos con componente quístico asociado, el pseudoquiste pancreático en el contexto de una pancreatitis crónica o de lesiones congénitas, como el quiste de duplicación duodenal¹⁷. Además, esta técnica permite la punción guiada por ecoendoscopia, que aportará información diagnóstica al obtener un líquido con altas concentraciones de amilasa que no se encuentran en otras lesiones quísticas de la pared del tubo digestivo¹³. Como sucedió en este paciente, puede que sea preciso realizar la exploración ecoendoscópica con sondas ecográficas, dada la existencia de estenosis duode-

nal que puede dificultar o impedir la progresión del endoscopia¹⁸.

El tratamiento es controvertido y el más adecuado no ha sido claramente establecido, siendo durante mucho tiempo exclusivamente quirúrgico. La duodenopancreatectomía cefálica representa el procedimiento clásicamente utilizado⁸ y, sin duda, debe valorarse cuando a pesar de las distintas técnicas diagnósticas persiste la incertidumbre sobre la naturaleza tumoral de la lesión. Otras técnicas quirúrgicas que se ha utilizado han sido la gastroenteroanastomosis¹⁹, la quistoyeyunostomía¹¹ y, más recientemente, una cirugía más conservadora, como la resección segmentaria duodenal²⁰.

Como alternativa al tratamiento quirúrgico se ha propuesto el tratamiento médico con octreotida, que, en dosis de 200 g 2 veces al día durante 9 meses, parece ser útil para el control de los síntomas y la reducción del tamaño de los quistes²¹. Sin embargo, otros autores han referido resultados contradictorios, incluida la ausencia de respuesta^{22,23}. Recientemente la punción-drenaje endoscópico de las lesiones quísticas intraparietales mediante técnica guiada por ecoendoscopia se ha propuesto como otra alternativa al tratamiento quirúrgico. En la serie más amplia publicada hasta el momento²⁴, en la que se incluyen 9 pacientes, se refiere la desaparición de los síntomas tras el procedimiento endoscópico en todos los casos y sin complicaciones. Sin embargo, se describe la recidiva de los síntomas en 4 pacientes en un período de seguimiento medio de 2 años. A pesar de que la eficacia a largo plazo de esta técnica no ha sido claramente establecida, se trata de un procedimiento sencillo con escasa morbilidad que puede evitar una cirugía de alto riesgo, por lo que parece lícito proponer, en primer lugar, el drenaje bajo control ecoendoscópico en casos seleccionados en que los quistes sean escasos, no dispersos y de tamaño relativamente grande²⁵. En conclusión, la distrofia quística de la pared duodenal probablemente se trate de una entidad más frecuente de lo referido en la bibliografía, cuyo diagnóstico precisa un alto índice de sospecha. La ecoendoscopia permite en estos casos hacer el diagnóstico diferencial con otras lesiones quísticas extradigestivas y en casos seleccionados guiar el tratamiento endoscópico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Armstrong CP, King PM, Dixon. The clinical significance of heterotopic pancreas in the gastrointestinal tract. *Br J Surg*. 1981;68:384-7.
2. Marshall SF, Curtiss FM. Aberrant pancreas in stomach wall. *Surg Clin North Am*. 1952;32:867-75.
3. Gryboski J. The pancreas: gastrointestinal problems in the infant. *Major Problems Clin Pediatr*. 1975;13:389-426.
4. Kenada M, Yano T, Yamamoto T, Suzuki T, Fujimori K, Itoh H, et al. Ectopic pancreas in the stomach presenting as an inflammatory abdominal mass. *Am J Gastroenterol*. 1989;84:663-6.
5. Burke GW, Binder SC, Barron AM, Dratch PL, Umlas J. Heterotopic pancreas: gastric outlet obstruction secondary to pancreatitis and pancreatic pseudocyst. *Am J Gastroenterol*. 1989;84:52-5.
6. Anseline P, Grundfest S, Carey W, Weiss R. Pancreatic heterotopia a rare case of bowel obstruction. *Surgery*. 1981;90:110-3.

7. Hideki U, Ryuichi D, Koichi H, Akiko S, Kenichiro H, Hiroshi N. Carcinoma arising from ectopic pancreas in the stomach: endosonographic detection of malignant change. *J Clin Ultra-sound*. 1998;26:265-8.
8. Fléjou JF, Potet F, Molas G, Bernades P, Amouyal P, Fékété F. Cystic dystrophy of the gastric and duodenal wall developing in heterotopic pancreas: an unrecognised entity. *Gut*. 1993;34:343-7.
9. Potet F, Duclert N. Dystrophie kystique sur pancréas aberrant de la paroi duodénale. *Arch Fr Mal App Dig*. 1970;59:223-38.
10. Tison C, Leborgne J. Cystic dystrophy of heterotopic duodenal pancreas. *J Chir (Paris)*. 2001;138:205-14.
11. Procacci C, Graziani R, Zamboni G, Cavallini G, Pederzoli P, Guarise A, et al. Cystic dystrophy of the duodenal wall: radiologic findings. *Radiology*. 1997;205:741-7.
12. Hebrero J, Diego-Estévez M, Martínez-Arrieta F, Velázquez E, Campo R, Segura J, et al. Distrofia quística en heterotopia pancreática de la pared duodenal. *Rev Esp Enf Ap Digest*. 1980;57:51-6.
13. Riyaz A, Cohen H. Ectopic pancreas presenting as a submucosal gastric astral tumor that was cystic on EUS. *Gastrointest Endosc*. 2001;53:675-7.
14. Chevalier P, Oddo F, Hastier P, Chevalier A, Diaine B, Coussement A. Ultrasonographic and MRI aspects of cystic duodenal dystrophy with aberrant pancreatic tissue. *J Radiol*. 1999;80:50-2.
15. Vullierme MP, Vilgrain V, Fléjou JF, Zins M, Parades P, Nahum H. Dystrophie kystique gastroduodénale sur pancreas aberrant: aspect échographiques et tomodensitométrie. *Rev I Med*. 1993;5:307-13.
16. Andrieu J, Palazzo L, Chikli F, Doll J, Chome J. Dystrophie kystique sur pancreas aberrant. Apport de l'écho-endoscopie. *Gastroenterol Clin Biol*. 1989;13:630-3.
17. Argüello L, Pellisé M, Miquel R. Utilidad de la ultrasonografía endoscópica en la evaluación e los tumores submucosos y compresiones extrínsecas del tubo digestivo. *Gastroenterol Hepatol*. 2002;25:13-8.
18. Jovanovic I, Knezevic S, Micev M, Krstic M. EUS mini probes in diagnosis of cystic dystrophy of duodenal wall in heterotopic pancreas: a case report. *World J Gastroenterol*. 2004;10:2609-12.
19. Bauer P, Smadja M, Lechaux JP. Dystrophie kystique sur pancreas aberrant traitée par gastro-entérostomie. *Presse Med*. 1993;22:964-5.
20. Marmorale A, Tercier S, Peroux JL, Monticelli I, McNamara M, Huguet C. Cystic dystrophy in heterotopic pancreas of the second part of the duodenum. One case of conservative surgical procedure. *Ann Chir*. 2003;128:180-4.
21. Palazzo L, Chaussade S, Roseau G, Gaudric M, Guimbaud R, Larche H, et al. Treatment of cystic dystrophy of the duodenal wall with octreotide (Sandostatine®) [abstract]. *Gastroenterology*. 1994;106:313A.
22. Rubay R, Bonnet D, Gohy P, Laka A, Deltour D. Cystic dystrophy in heterotopic pancreas of the duodenal wall: medical and surgical treatment. *Acta Chir Belg*. 1999;99:87-91.
23. Brittar I, Cohen-Solal JL, Cabanis P, Hagege H. Cystic dystrophy of an aberrant pancreas. Surgery after failure of medical therapy. *Presse Med*. 2000;29:1118-20.
24. Ponchon T, Napoléon B, Hedelius F, Bory R. Traitement endoscopique de la dystrophie kystique de la paroi duodénale [abstract]. *Gastroenterol Clin Biol*. 1997;21:63A.
25. Beaulieu S, Vitte RL, Le Corguille M, Petit Jean B, Eugène C. Traitement endoscopique de la dystrophie kystique de la paroi duodénale. A propos de trois cas. *Gastroenterol Clin Biol*. 2004;28:1159-64.